

FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

Année 1955

668
N

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Françoise RAFIN - MAINNEMARE

Née le 9 Novembre 1929 à NEUVILLE-FERRIERES (S.M.)

Soutenue publiquement le

LES SCHWANNOMES
DE L'INTESTIN GRELE

Président de Thèse : Mr. le Professeur MOLLARET .

Editions AGEMP

FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

Nom du Candidat : RAFIN - MAINNEMARE

Prénoms : Françoise

Date de la soutenance :

N°

1.

RAFIN-MAINNEMARE
Françoise
Les schwannomes
de l'intestin grêle
Thèse Méd.(univ.)
Paris 1955
N°
Dact.in-4° p.
Editions AGEMP 1955

2.

RAFIN-MAINNEMARE
Françoise
Les schwannomes
de l'intestin grêle
Thèse Méd.(univ.)
Paris 1955
N°
Dact. in-4° p.
Editions AGEMP 1955

3.

RAFIN-MAINNEMARE
Françoise
Les schwannomes
de l'intestin grêle
Thèse Méd.(univ;)
Paris 1955
N°
Dact. in-4° p.
Editions AGEMP 1955

4.

RAFIN-MAINNEMARE
Françoise
Les schwannomes
de l'intestin grêle
Thèse Méd.(univ)
Paris 1955
N°
Dact. in-4° p.
Editions AGEMP 1955



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547107_0049

FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

Année 1955

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Françoise RAFIN - MAINNEMARE

Née le 9 Novembre 1929 à NEUVILLE-FERRIERES (S.M.)

Soutenue publiquement le

LES SCHWANNOMES
DE L'INTESTIN GRELE

Président de Thèse : Mr. le Professeur MOLLARET .

Editions AGEMP



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU, CHIRAY, CLERC, DELEET, GOUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER, LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARJON, MATHIEU, MOCQUOT, MULON, OLIVIER (E.), OMIZARDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN..... Léon BINET.
(membre de l'Institut)

ASSEESSEUR..... Jean VERNE.

I -- PROFESSEURS

MM.

Anatomie.....	CORDIER (G.)
Anatomie Pathologique.....	DELARUE (A.)
Bactériologie.....	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLET-BERT (P.)
Biologie Médicale.....	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale.....	HUCQUENIS (P.)
Carcinologie.....	OBERLING (C.)
Chimie médicale.....	N...
	(Hôtel-Dieu..... BROCCQ (P.)
Cliniques	{ Broussais..... DE GAUDART-D'ALLAINES (P.)
Chirurgicales	{ Salpêtrière..... MONDOR (F.)
	{ Cochin..... QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique ...	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puériculture	LELONG (M)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R)
Clinique des maladies infectieuses	GILLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
	{ Hôtel-Dieu
Cliniques	{ Bichat
médicales	{ Cochin
	{ Broussais
Clinique médicale d'Hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANCON (L)
Clinique médicale prophécutique.....	PASTEUR TALLERY-RADOT (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (L)

	{ Tarnier	LANTUEJOUL (P)
	{ Baudelocque	LEVY-SOLAL (H)
Cliniques	{ Port-Royal	LACOMME (M)
obstétricales		VELTER (E)
Clinique ophtalmologique		AUBIN (A)
Clinique oto-rhino-laryngologique		
Clinique physio-pathologique des problèmes		
alimentaires (chaire à titre personnel)		RICHET (C)
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER (C)
Clinique rhumatologique et sociale		COSTE (F)
Clinique stomatologique		DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE (A)
Clinique urologique		FEY (B)
Embryologie		GIROUD (A)
Génétique		LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		MOUQUIN (M)
Histologie		CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de première enfance		CATHALA (J)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (C)
Médecine du Travail		DESOILLE (H)
Médecine Légale		PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GAILLARD (H)
Pathologie chirurgicale		MENEGAUX (G)
Pathologie exotique		LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologique expérimentale		
(Chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale		BARIETY (M)
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN (J)
Pédiatrie sociale		MARIE (J)
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD (R)
Physico-Chimie médicale (Chaire à titre personnel) ..		DOGNON (A)
Physiologie		BINET (L)
Physique médicale		STROHL (A)
Radiologie médicale		DESCREZ (H)
Technique chirurgicale		MOULONCUET (P)
Thérapeutique		TURPIN (R)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	(DEBEYRE (J)
	(DELMAS (A) Pr.s.ch.
Anatomie Pathologique	(N...
	(GAUTHIER-VILLARS
	(Mlle P. Pr.s.ch.
	(BUSSE (F)
	(GOUYGOU (C)
Bactériologie	(FASQUELLE (R)
	(NEVOT (A)
Biologie Médicale	(BOURLIERE (F)
Chimie Médicale	(ETTORI (J) Pr.s.ch.
	(JAYLE (M.F.) Pr.s.ch.
	(SCHAPIRA (G)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (F)

Histologie	(BOLLIARD (H) Pr. s. ch. (COUJARD (P) (N ...
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	(BOYER (J) (DEPARIS (M)
Médecine Légale et du Travail	(DEROBERT (L) (GAULTIER (M) (HADENGUE (A)
Neuro-Chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	SEZE (S. de)
Obstétrique	(CRASSET (J) (LEPAGE (P) (MAYER (M) (MERCIER (R) (MORIN (P) (RAVINA (J) (VARANGOT (J)
Ophthalmologie	(OFFRET (G) (DESVIGNES (P)
Orthopédie	JUDET (R)
Oto-Rhino-Laryngologie	(HALPHEN (E) Pr.s.ch. (AUBRY (M) (MADURO (R)
Parasitologie	(BRUMPT (L) CHABAUD (A)
Pathologie chirurgicale	(ABOULKER (P) (BAUMANN (J) (COSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (LORTAT-JACOB (J) (OLIVIER (Cl) (PABOVANI (P) (PCILLEUX (M) (ROUX (M) (RUDLER (J.C.) (VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale	N...
Pathologie médicale	BERNARD J. (BOUDIN (G) (CASTAIGNE (P) (COMTE (M) (DECOURT (J) (DOMART (A) (DREYFUS (Gilbert) (FAUVERT (R) (HAMBURGER (J) (KOURILSKY (R) (LAMOTTE (M) (LAROCHÉ (C) (MILLIEZ (P) (PEQUIGNOT (H) (PIERRE (M) (RAMBERT (P) (THIEFFRY (St) (TURLAF (J)

Pédiâtrie	{ JOSEPH (R) { LAPLANE (R) { N...
Pharmacologie	{ LEVY (Mlle J.) Pr.s.ch. { CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.
Physiologie	{ BARGETON (D) Pr.s.ch. { PARROT (J.L.)
Physique Médicale	{ DJOURNO (A) Pr.s.ch. { COUGEROT (L)
Pncumo-Phtisiologie	KREIS (B)
Psychiâtrie	BARUK (H)
Psychiâtrie infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	{ CERNEA (P) { CHAPUT (Mme A)
Thérapeutique	PERRAULT (chargé de l'enseignement)
Urologie	KUSS (R)

III - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

III. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (Clinique Chirurgicale),
LE LORIER V (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Clinique Chirurgicale	AMELINE (A) PATEL (J) SICARD (A)
Clinique Médicale	BROUET (G) CACHERA (R) HAGUENEAU (M) Pr.s.ch. MARCHAL (G) SOULIE (E)
Clinique Obstétricale	ECALLE (G)
Clinique Ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique Urologique	COUVELAIRE (R)

	MM.
Secrétaire Général de la Faculté	MOREL (J)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G)

Conservateur, chargé de la direction	Docteur HAHN (A)
Conservateur	Mlle GOICHON
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE (P), LE NOIR (G), METIN (F), QUIEVREUX (E).

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions
émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner
aucune approbation ni improbation.

A mon mari

A mes Parents

A ma famille

A mes amis

Avec ma profonde affection .

--
A Monsieur le Professeur MOLLARET
Médecin des Hôpitaux de Paris
Professeur Agrégé à la Chaire de Clinique des
Maladies Infectieuses
Chef de Service à l'Institut Pasteur

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

--
A mon Maître le Docteur Marcel MORIN
Médecin des Hôpitaux de Paris
Chef du Service de Médecine au Centre
Médico-chirurgical Foch de Suresnes.

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse et m'a guidée de ses
précieux conseils.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'assurance de ma grande reconnais-
sance pour sa bienveillance et
l'enseignement qu'il m'a dispensé.

A nos maîtres dans les hopitaux de ROUEN :

en stage

Monsieur le Dr. Jean FLEURY

en externat

Monsieur le Dr. Jacques PETIT

(in memoriam)

Monsieur le Dr. G. POTEZ

Monsieur le Dr. Jean FLEURY

A nos maîtres dans les hopitaux de PARIS :

en Externat

Monsieur le Dr. CHIGOT

Monsieur le Dr. Marcel CACHIN

Monsieur le Dr. Clément LAUNAY

Monsieur le Dr. MARQUEZY !

en hommage de profonde reconnaissance .

INTRODUCTION

=====

A propos d'un cas de schwannome du grêle dont les manifestations cliniques ont posé de difficiles problèmes diagnostiques , il nous a paru intéressant de regrouper l'ensemble des connaissances déjà acquises sur ce sujet .

Le schwannome de l'intestin grêle est une tumeur solitaire , d'origine nerveuse , développée aux dépens de la gaine des nerfs et primitivement bénigne . Il est encore connu sous de multiples dénominations plus ou moins exactes : "neurinome" (VEROCAY), en raison de la nature fibrillaire de sa cellule , "gliome périphérique" (LHERMITTE et LEROUX) . Les termes de "neurinellome", de "fibroblastome", de "fibrome neurogène" lui furent également attribués . C'est ainsi que sa nature exacte fut longtemps inconnue ; le terme de "schwannome" est le plus propre .

De par sa définition , le terme de schwannome élimine donc les autres tumeurs d'origine nerveuse : névromes développés aux dépens de la fibre nerveuse , ganglioneuromes de l'intestin histologiquement différents , fibromes développés aux dépens du tissu de soutien .

Son caractère isolé , solitaire élimine les localisations digestives d'une neurofibromatose généralisée , maladie de RECKLINGHAUSEN , et les tumeurs multiples sur le tube digestif décrites sous le terme de neurofibromatose digestive .

HISTORIQUE =====

L'historique du Schwannome de l'intestin grêle est intimement liée à celle des tumeurs de la gaine des nerfs périphériques en général . Celles-ci ne furent isolées qu'à une date relativement récente ; secondairement , les schwannomes furent individualisés par analogie parmi les autres tumeurs du grêle .

Longtemps les tumeurs de la gaine des nerfs périphériques sont considérées comme des tumeurs d'origine conjonctive et confondues avec les fibromes , myomes et fibromyxomes ; c'est encore l'opinion des auteurs de la fin du XIX^e siècle , en particulier celle des auteurs allemands VIRCHOW, RIBBERT et RECKLINGHAUSEN . Parallèlement , les revues des tumeurs bénignes du grêle faites par HEURTAUX (29 cas, 1899), RANKIN (35 cas , 1933, Mayoclinic), MORISON (21 cas sur 13.312 malades , 1941) ne signalent que quelques cas de fibromes : 3 pour HEURTAUX , 6 pour RANKIN , 1 pour MORISON . Le premier cas de fibrome avait été publié par BURNS en 1897 .

Les premiers cas de tumeurs nerveuses du grêle sont des localisations intestinales de la neurofibromatose généralisée ou maladie de RECKLINGHAUSEN , reconnues en raison de leur coexistence avec des lésions cutanées de la maladie . Ce sont les observations de BRANCA (1897) et de LERICHE (1911).

Le schwannome ou neurinome solitaire n'est cité

que beaucoup plus tard ; il faut attendre qu'il soit isolé et que ses caractères soient bien connus . C'est l'Ecole de Lyon qui rejette l'origine conjonctive de la tumeur de la gaine des nerfs ; BARD écrit en 1885 : "il faut les considérer comme des cellules nerveuses et non comme des cellules conjonctives". Cette opinion est confirmée par TRIGNIER, GALL et DURANTE en 1904 .

Un pas de plus est franchi par VEROCCAY en 1910 . Etudiant le rôle de la cellule de Schwann , il la reconnaît à l'origine de ces tumeurs ce qui implique leur nature neuro-ectodermique et non mésodermique et permet de les différencier des névromes . Il isole ces tumeurs qu'il nomme 'neurinomes', terme impropre en fait puisqu'il signifie "fibre nerveuse".

En 1922 , NAGEOTTE reprend cette étude et admet que les cellules de la gaine de Schwann représentent la névroglie centrale . Les neurinomes sont alors baptisés "gliomes périphériques".

En 1923 , L'HERMITTE et LEROUX présentent une étude histologique des gliomes périphériques , les définissent sur le plan histologique et publient quelques cas de tumeurs viscérales : 4 cas de tumeurs gastriques et 1 cas de tumeur iléo-caecale .

En 1932 , MASSON publie aux Etats-Unis une étude sur les tumeurs spontanées et expérimentales à l'adresse de ceux qui ne sont pas encore convaincus de l'origine schwannienne de ces tumeurs et les dénomme "schwannomes".

En 1936 , LEVEUF et GODARD , à l'occasion d'une observation de sarcome cavitaire du grêle chez un enfant remar-

quent que "les tumeurs pédiculées du grêle ne sont pas de vrais sarcomes, mais dans la majorité des cas peuvent être classées définitivement comme des neurofibromes".

En 1935, STOUT fait une revue de 246 cas de neurinomes solitaires; parmi ceux-ci , 40 siègent sur le tractus digestif , (dont 3 sur l'intestin grêle et 2 sur le duodénum).

En 1939 , MOUCHET et SAMAIN publient une observation de schwannome du grêle et font une synthèse clinique et thérapeutique à partir de 12 cas publiés jusqu'alors .

Pendant la décade suivante , quelques observations sont encore publiées , reprises par Walker en 1949 , ce qui porte à 21 l'ensemble de ces publications dans la littérature mondiale . D'autres cas s'ajoutent aujourd'hui à cette dernière statistique et notre étude portera sur 39 cas .

=====

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

ORIGINE

Le schwannome se développe aux dépens des éléments nerveux de la paroi intestinale : plexus myentérique d'Auerbach au niveau de la musculuse , plexus de Meissner sous-muqueux dépendant l'un et l'autre du sympathique viscéral ou plexus sous-séreux d'origine discutée .

Ceci explique que ces tumeurs se développent dans l'épaisseur même de la paroi intestinale et que leur évolution puisse être sous-séreuse , pédiculée ou sous-muqueuse .

ETUDE MACROSCOPIQUE

Le schwannome siège en un point quelconque de l'intestin grêle . Il faut cependant signaler sa fréquence relativement plus élevée sur le segment terminal de l'iléon , en particulier à 40/60 cm. en amont de la valvule iléo-caecale . L'implantation se fait plus souvent sur le bord mésentérique que sur le bord libre .

Le schwannome se présente sous la forme d'une masse arrondie , ovoïde ou fusiforme , lisse ou bosselée , souvent multilobée , de consistance ferme , parfois dure (une consistance molle serait , d'après COLLINS , un signe de malignité), de volume variable , le plus souvent important , il varie de la taille d'un poing à celle d'une tête foetale dans la plupart des

cas . Dans quelques cas seulement , où des manifestations hémorragiques révèlent plus précocément la tumeur , celle-ci n'atteint que la taille d'une amande ou d'une cerise .

Un caractère important doit être noté : la tumeur est toujours bien limitée , non envahissante , refoulant les tissus voisins sans les infiltrer .

Suivant son point de départ , son développement se fait vers la séreuse ou la muqueuse . Les neurinomes sous-séreux sont souvent pédiculés ; les neurinomes sous-muqueux sont enchassés dans la paroi intestinale , multilobés , et l'intestin est étalé à la surface de la tumeur et lui adhère sur une large zone .

Les rapports avec les éléments de la paroi intestinale demandent à être précisés ; en aucun cas elle n'est envahie par la tumeur .

La muqueuse est aplatie , atrophiée , mais respectée ; elle est souvent perforée d'un petit pertuis mettant en communication la cavité de la tumeur avec la lumière intestinale , l'orifice en est à peine visible , souvent recouvert d'un petit caillot ; cette perte de substance est très fréquente. OETTINGER, DUVAL et MOUTIER l'ont interprété comme une usure de la muqueuse , mais LORENZ (1929) l'explique de façon plus plausible par une ischémie due à une compression des vaisseaux.

La musculuse est aplatie , refoulée , presque dissociée , mais les deux couches longitudinale et circulaire sont intactes.

La séreuse est soulevée par la masse qui tend à s'extérioriser hors de la paroi intestinale. Le péritoine est épaissi à ce niveau .

Le schwannome est peu sténosant, respecte la lumière intestinale. L'obstruction intestinale est rare et le fait d'un mécanisme indirect : invagination, adhérences pathologiques entraînant une coudure (cas de NORDLANDER), volvulus (cas de COLLINS).

En outre la tumeur a tendance à s'extérioriser hors de la paroi intestinale, devient libre et mobile dans la cavité intestinale mais peut être à l'origine de phénomènes de compression ou peut être reliée par des adhérences à l'utérus et à la vessie. Dans quelques cas, la tumeur est fissurée et ouverte dans la cavité péritonéale.

A la section -

La tumeur est bien circonscrite, encapsulée; la paroi est solide et blanche. Le centre de la tumeur est dans la majorité des cas le siège d'une nécrose partielle donnant lieu à des aspects pseudo-kystiques. On peut alors observer soit une large cavité centrale irrégulière anfractueuse soit de multiples petites géodes communiquant les unes avec les autres ou avec une cavité centrale ("aspect vermoulu" de MOUCHET). Elles contiennent un liquide souvent abondant, toujours sanguinalent; les cavités kystiques communiquent avec la lumière intestinale par le pertuis décrit ci-dessus. Cet aspect pseudo-kystique est signalé dans 12 cas; il donne lieu à des phénomènes hémorragiques.

Plus rarement, on observe d'autres aspects :

- tranche de section blanc-jaunâtre avec piqueté hémorragique (schwannomes massifs)
- zone de consistance molle, de couleur claire (dégénérescence (myxoïde);

- aspect uniformément brun (schwannomes hémorragiques);
- aspect polymorphe avec alternance de zones blanchâtres et brun-violacées et de zones ramollies, grumeleuses et jaunâtres (dégénérescence maligne).

ETUDE MICROSCOPIQUE -

La localisation au grêle n'offre aucune particularité histologique.

Lésions typiques - Les lésions typiques (L'HERMITTE, LEROUX, ANTONI) consistent en deux types de tissus.

L'un est compact et correspond au type "A" de ANTONI. Il est fait de cellules allongées, rubannées, fusiformes, à cytoplasme acidophile dont la structure purement fibrillaire est mise en évidence par la coloration à l'argent réduit de BIELCHEWSKY. Le noyau régulier, ovoïde ou étiré, aux extrémités arrondies occupe le centre de la cellule. On n'observe pas de limites nettes entre les protoplasmes qui forment un véritable syncytium fibrillaire. Le groupement de ces cellules est caractéristique; le plus souvent elles se juxtaposent parallèlement "leur multiplication se fait par clivage longitudinal, le faisceau tend à s'élargir, les noyaux se placent sur un même plan et prennent une disposition palissadique". (ROUSSY, LEROUX, OBERLING). Le caractère pathognomonique de cette disposition est généralement affirmé.

Ailleurs , les faisceaux sont entrecroisés, réalisant des aspects en tourbillon moins spécifiques . Au maximum les faisceaux sont groupés en nodules polycycliques au sein desquels le cli- vage excessif réalise des aspects lamelleux : les "nodules de VEROCAY" représentent pour MASSON l'ébauche de formation tactile des nerfs sensitifs .

Le second tissu est réticulé ; il correspond au type "B" de ANTONI. Dans ce tissu plus lâche se juxtaposent des cellules étoilées , tassées sans ordre dont les prolongements protoplasmiques sont plus ou moins anastomosés aux prolongements des cellules voisines . La structure fibrillaire du protoplasme est plus nette encore que celui des cellules fusiformes .

En dehors de ces deux tissus , il faut décrire la présence au sein de la tumeur de collagène dont la production fréquente est plus ou moins abondante . Mis en évidence par la fuschine acide , le mélange de GIESSEN et le bleu Poirier (MASSON et LEROUX), c'est un collagène ténu non seulement adhérent ou engainant , mais qui se mêle intimement au protoplasme des cellules . Sa disposition autour des axes vasculaires est fréquente mais non constante . Il en semble indépendant . "La présence de ce collagène n'implique aucunement l'origine mésenchymateuse de la cellule tumorale" ont affirmé LEROUX, ROUSSY et OBERLIN. Nous reviendrons sur cette question .

Les vaisseaux au sein de la tumeur sont très nombreux . Jamais les hématies ne sont au contact de la cellule tumorale ; on n'observe jamais de lacunes sanguines:ils ont en effet des

parois propres , épaissies , fibreuses , riches en substance collagène ; les parois sont souvent le siège de transformation hyaline . Au maximum on observe une prolifération conjonctive endo- et périvasculaire qui peut être telle que la paroi très hypertrophiée sténose la lumière du vaisseau et entraîne son oblitération totale . Ces phénomènes décrits par LEROUX et L'HERMITTE sont à l'origine des transformations secondaires (nécroses).

Les éléments nerveux enfin ont totalement disparu : "le gliome est un névrome aneuritique" (MASON).

Transformations secondaires .

A ces lésions typiques sont associées des lésions non caractéristiques responsables du polymorphisme habituel de ces tumeurs .

La nécrose liée à des modifications de l'irrigation de la tumeur (sténose, oblitération ou rupture des vaisseaux) est souvent groupée en foyers multiples plus ou moins étendus, donnant des aspects de gliome central .

Les dégénérescences ne représentent que des stades successifs de transformation .

La dégénérescence colloïde secondaire à la nécrose réalise des îlots où toute structure a disparu , remplacée par un tissu anhyste faiblement acidophile avec parfois des amas d'hématies .

La dégénérescence microkystique est quasi constante ; visible sur les coupes de schwannomes massifs , elle se localise

au début à la calotte protoplasmique de l'un des pôles nucléaires. A un stade plus avancé, elle donne naissance à la formation de petits kystes minimes et ne dépassant pas 1 mm. de diamètre (GOSSET).

Beaucoup plus évolués sont les aspects de dégénérescence myxoïde : le protoplasme se gonfle, les cellules deviennent vésiculeuses, la tumeur prend l'aspect d'un myxome et le diagnostic ne peut être fait que sur des îlots typiques respectés par la dégénérescence mais souvent difficiles à découvrir.

Au maximum la dégénérescence colloïdo-kystique totale, fréquemment observée, peut aboutir à la destruction totale de la tumeur creusée d'une vaste cavité centrale au contenu séro-hémorragique s'ouvrant par un petit pertuis dans la lumière intestinale ou de multiples petites géodes. Nous en avons d'ailleurs étudié l'aspect macroscopique.

Le diagnostic histologique est parfois difficile. Les zones typiques seront recherchées sur les parois du kyste et ne seront parfois trouvées que sur des petits bourgeons qui s'y implantent.

Il faut noter que ces différents aspects peuvent coexister, ce qui explique le polymorphisme histologique de ces tumeurs.

Dégénérescence maligne.

La possibilité de transformation maligne des schwannomes (OBERLING: 10%) est maintenant généralement admise.

Elle se retrouve au niveau du grêle comme au niveau de l'estomac, puisque sur les 39 observations recueillies, 8 offrent un aspect clinique ou du moins histologique de malignité.

Il faut signaler un facteur histologique important : les schwannomes de type "A" dégénèrent rarement mais sont de plus grande malignité, rapidement évolutifs et généralisés. Les schwannomes de type "B" et en particulier les schwannomes à structure myxoïde dégénèrent beaucoup plus fréquemment, leur malignité par contre est moins grande.

Il convient de souligner que la malignité de ces tumeurs demeure longtemps purement histologique, sans modification clinique. Dans plusieurs cas cette dégénérescence ne s'est manifestée par récurrence qu'après ablation d'un schwannome reconnu histologiquement malin.

A l'examen macroscopique, le schwannome dégénéré demeure toujours une tumeur encapsulée, n'infiltrant pas les tissus avoisinants; il n'y a pas d'adénopathie.

A la coupe on observe un tissu compact, ferme, d'aspect souvent fibro-myxomateux à structure tourbillonnante, mais le stroma remanié de façon importante confère un aspect polymorphe : juxtaposition de cavités kystiques plus ou moins volumineuses, de zones d'oedème, de zones sombres ou rougeâtres, de nécroses, de zones ramollies, grumoleuses, jaunâtres.

" L'aspect histologique des gliomes malins est analogue à celui des gliomes bénins, avec en plus une atypie cellulaire plus ou moins prononcée" (MASSON). Les signes de malignité sont les suivants :

- . les noyaux sont monstrueux , bourgeonnants et irréguliers , fortement chromatophiles , souvent multiples ; les mitoses sont fréquentes .

- . les contours cellulaires sont plus nets , plus réguliers que dans les gliomes bénins (MASSON); les cellules perdent leur caractère syncytial, leur forme allongée et leur disposition parallèle ou tourbillonnante pour s'isoler , devenir plus courtes , arrondies , polyédriques et se disposer en amas ; on ne retrouve plus de fibres en leur sein, l'ensemble prend un aspect épithélioïde ;

- . les vaisseaux n'ont plus de paroi propre ; les formations lacunaires et les zones hémorragiques sont fréquentes ;

- . on note à la périphérie une membrane collagène argyrophile .

Ces atypies signent la malignité du schwannome, elles peuvent réaliser des aspects épithélioïdes (ROUSSY, LEROUX et OBERLING) ou des aspects de sarcomes polymorphes . Il sera parfois difficile de retrouver sur les coupes des plages respectées par la dégénérescence pour identifier le schwannome . Encore est-il qu'à leur niveau la disposition palissadique est moins nette , les aspects syncytiaux discutables , on n'observe plus de nodules de VEROCAY. Dans certains cas , on pourrait recourir aux colorants spécifiques pour identifier le tissu schwannien et éliminer le sarcome fusiforme d'origine musculaire qui donne des aspects voisins . En fait la délimitation entre fibro-schwannomes et schwanno-myomes est délicate : de nombreuses formes de transition sont observées ,

mais des aspects pseudo-épithéliaux ou épithéliaux sont en faveur de l'origine schwannienne de la tumeur ainsi que l'ont démontré des cultures de tissu .

On peut conclure en opposant les schwannomes malins vrais dont l'aspect histologique reproduit la structure neurinomatéuse , bénigne , fasciculée , réticulée ou myxoïde et les aspects pseudo-épithéliaux avec image sarcomatoïde d'origine schwannienne probable . Ces dernières tumeurs s'apparentent à la neuro-fibro-sarcomatose généralisée de RECKLINGHAUSEN avec laquelle elles peuvent coexister ou dont elles ne représentent qu'un premier stade . Peut-être leur point de départ est-il conjonctif , leur malignité est en tous cas beaucoup plus grande .

NAGEOTTE et MASSON ont étudié le rôle de la myéline dans la formation des tumeurs malignes , ils en ont conclu à la fréquence des tumeurs malignes sur les fibres amyéliniques (fibres sympathiques en particulier), au niveau des plexus profonds , à myélinisation tardive et à la fréquence particulière chez l'enfant où la proportion atteint 20%. Ceci explique l'évolution maligne plus fréquente des schwannomes viscéraux

=====

ORIGINE ET NATURE =====

Le nerf sympathique viscéral amyélinique comporte , outre la fibre nerveuse à l'origine de névrome , deux éléments capables de proliférer : la cellule de Schwann ou glie périphérique et les cellules conjonctives du périnèvre à l'origine de fibrome .

L'appareil de Schwann est constitué d'une masse syncytiale dont les noyaux sont très aplatis , dont le protoplasme est plaqué sur la fibre nerveuse . Grâce aux travaux embryologiques de HELD , puis aux recherches histologiques de NAGEOTTE , l'origine ectodermique de l'appareil de Schwann a été établie . La cellule de Schwann dérive du bourgeon neural primitif , précède dans sa croissance le prolongement de la fibre nerveuse qui vient secondairement l'habiter mais ne peut croître en dehors d'elle .

En l'absence de cylindraxe , la cellule de Schwann prolifère , donne un bourgeon aneuritique purement schwannien, la transformation se faisant par clivage longitudinal et MASSON, dans son étude sur les schwannomes spontanés et expérimentaux, fait remarquer l'identité de structure entre cette prolifération et le neurinome encapsulé .

L'HERMITTE et LEROUX invoquent d'ailleurs un certain nombre d'arguments en faveur de l'origine schwannienne , donc ectodermique des gliomes périphériques : l'absence d'individualisation cellulaire , les éléments de la tumeur sont comme le

syncytium de Schwann unis les uns aux autres par des bandes protoplasmiques ; l'ordination en bandes et tourbillons des cellules fusiformes rappelle les aspects des gliomes réactionnaires que déterminent blessures graves et sections des nerfs périphériques ;

la fibrillation du protoplasme des cellules fusiformes et la structure particulière des cellules étoilées , également fibrillaire , rappellent les éléments des gliomes cérébraux ;

les vaisseaux sont de structure analogue à celle de ceux des gliomes centraux , la paroi en est épaissié , riche en substance fibrohyaline et infiltrée par des cellules mononucléaires .

Deux arguments semblent en contradiction avec les précédents , mais permettent en fait d'appuyer davantage la théorie de l'origine ectodermique du schwannome . L'abondance du collagène n'est pas l'apanagé exclusif du tissu conjonctif . MAGECTTE a pu observer la formation de collagène au contact de la cellule de Schwann et MASSON fait observer que ce collagène a des dispositifs très particuliers et différents de ceux que l'on observe dans les tumeurs conjonctivées : c'est une gaine lamelleuse et cloisonnée analogue à celle qui existe à l'intérieur des faisceaux fibrillaires des nerfs et que l'on voit très nettement dans les fibres nerveuses en voie de régénération . (DEVE et LHERMITTE). Le second argument est l'aspect épithélioïde des gliomes en transformation maligne , mais il faut se souvenir que l'appareil de Schwann dérive du revêtement épithélial péri-neural, que plus une néoplasie est maligne , plus elle est dédifférenciée . Ce n'est en somme qu'un rappel de son origine

primitive .

L'origine est donc la cellule de Schwann , ectoder-
mique . Il est impossible de déterminer l'étiologie de la tu-
meur : restes embryonnaires , lésions de la paroi...

nombreuses sont les hypothèses qui ont été émises . Mais l'é-
tiologie spécifique demeurera obscure jusqu'au jour où le mé-
canisme de développement de la tumeur aura été expliqué .

=====

CLINIQUE =====

GENERALITES -----

Le schwannome du grêle s'observe moins fréquemment que le schwannome gastrique . Les statistiques de STOUT (1935) dénombrent sur 246 cas de schwannomes 40 localisations au tractus digestif , dont 35 à l'estomac et 3 au grêle . La coexistence des deux localisations , gastrique et intestinale n'a jamais été rencontrée .

Cette tumeur se rencontre à peu près également dans les deux sexes : sur 39 observations , 17 hommes et 21 femmes, le sexe n'étant pas précisé dans un cas . L'âge des sujets atteints varie de 26 à 75 ans ; il est en moyenne de 50 ans chez les hommes , 55 ans chez les femmes . On notera qu'il dépasse 40 ans dans la majorité des cas observés : 12 hommes sur 17 et 19 femmes sur 21 .

Aucun facteur racial ne semble entrer en ligne ; la plupart des cas intéresse la race blanche , deux cas ont été observés chez les Noirs .

A l'encontre de la maladie de RECKLINGHAUSEN , ces tumeurs ne présentent pas de caractère familial .

SYMPTOMATOLOGIE -----

Ce qui frappe à la lecture des observations des schwannomes du grêle , c'est l'évolution de ces tumeurs .

sans symptomatologie qui leur soit vraiment propre . Le plus souvent elles n'ont été dépistées qu'à l'intervention motivée par une hémorragie intestinale , un syndrome douloureux ou une tumeur abdominale . Il n'en est pas moins intéressant de faire une synthèse de leur symptomatologie clinique à partir des observations recueillies .

Les signes fonctionnels qui attirent l'attention du malade sont des plus variables :

les douleurs sont inconstantes, ne sont signalées que dans un tiers des observations; encore sont-elles vagues, à type de pesanteur, mal localisées à l'hypogastre ou à la fosse iliaque droite. Parfois ces douleurs sont plus vives, à type de crises coliques brèves (4 cas) pouvant faire croire à une obstruction .

Les troubles du transit sont plus rares (un septième des cas); ils consistent en constipation ou en diarrhée, parfois en vomissements; dans quelques cas, on note un ballonnement abdominal .

L'hémorragie intestinale est un symptôme beaucoup plus important. Elle est fréquente, puisque notée dans 50% des cas. Elle ne se présente jamais sous forme d'hématémèse mais en règle sous l'aspect de selles meléniques parfois enrobées de sang rouge. Elle est toujours abondante , se prolonge quelquefois plusieurs jours et entraîne une anémie importante de l'ordre de 2.000.000 de globules rouges. Si elle met en danger la vie du malade , elle impose l'intervention. Outre son abondance, d'autres caractères méritent d'être soulignés: cette hémorragie est isolée, survenant brusquement sans douleur, sans trouble digestif; elle est généralement récidivante: 3 ou 4 melénas successifs dans un délai de 18 mois à 5 ans. Elle reste surtout sans explication en raison de la

négativité des investigations radiologiques portant sur l'estomac et le duodénum et en raison de l'absence de splénomégalie ou d'affection hépatique. Notre observation est un exemple d'hémorragie intestinale récidivante symptomatique de schwannome du grêle.

L'anémie importante provoquée par ces grosses hémorragies peut se réparer rapidement par les traitements classiques (transfusions, vitamine B.12, ...) et le malade demeure en parfait état dans l'intervalle des hémorragies; la recherche de moelenas occultes est alors négative .

Dans quelques cas, une symptomatologie d'emprunt, vésicale en particulier, s'y adjoint : pollakiurie et dysurie ont été observées dans deux cas; à l'intervention la tumeur présentait en effet des adhérences avec le dôme vésical .

Dans trois cas enfin, la tumeur était complètement latente, ne donnant lieu à aucun signe fonctionnel.

Signes généraux . L'état général est le plus souvent conservé. L'amaigrissement ne survient qu'en cas de transformation maligne. L'anémie en dehors de toute hémorragie macroscopique est inconstante (1 fois sur 4), anémie progressive s'expliquant par un moeléna occulte. L'asthénie est fonction de l'anémie .

Signes physiques . A l'examen, on retrouve la tumeur dans 50% des cas; elle a déjà pu donner lieu à une augmentation du volume de l'abdomen qui a inquiété le malade. Le plus souvent abdominale, elle se palpe dans la région sous-ombilicale ou dans la fosse iliaque droite; parfois pelvienne, elle n'est perçue qu'au toucher vaginal, dans un cul-de-sac latéral. C'est une masse régulière, ferme ou rénitente, assez volumineuse, indolente, le plus souvent mobile dans la cavité abdominale. Cette mobilité est un bon signe de localisation au grêle; elle s'observe au cours d'un même examen ou

au cours d'examens successifs.

En résumé , parmi les symptômes révélateurs , deux sont prédominants : l'hémorragie et la tumeur. Fait à souligner : leur coexistence est rare, ce qui permet de distinguer deux aspects cliniques du schwannome du grêle : une forme hémorragique et une forme tumorale .

° ° °

Des complications aiguës peuvent amener le malade à consulter pour la première fois .

L'occlusion intestinale est rare, beaucoup plus rare que pour les autres variétés de tumeurs du grêle; on en relève trois cas. Il n'y a jamais d'occlusion vraie, il ne s'agit en fait que d'invagination ou de volvulus de l'intestin au siège de la tumeur, tel est le cas de COLLINS: la tumeur volumineuse respectait la lumière intestinale, mais l'intestin était volvé .

Parfois un syndrome aigu péritonéal vient compliquer l'évolution ; il a été observé dans 3 cas: tableau de péritonite par perforation survenue brusquement, attribué dans deux cas à un ulcus perforé, dans le troisième à une péritonite appendiculaire. Dans les trois cas, la tumeur a été découverte à l'intervention, fissurée et ouverte dans le péritoine. Cette perforation était secondaire à une infection de la poche kystique après communication avec la lumière intestinale (BERGENDAL & SJOWALL). Dans le cas de KONIG, l'inflammation péritonéale semble s'être faite par propagation, il n'y avait pas de perforation pariétale .

Il faut retenir le cas de MOUCHET où un syndrome douloureux abdominal aigu, sans contracture a fait poser le diagnostic de torsion de kyste de l'ovaire .

Le tableau suivant résume les divers tableaux cliniques sous lesquels se manifestent les schwannomes :

Douleur	13	cas sur les 39 rapportés .
Troubles du transit	6	
Anémie	10	
Hémorragie	19	
Péritonite	3	
Appendicite	1	
Latence totale	3	
Tumeur palpable	19	

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES .

Deux examens complémentaires méritent d'être mis en oeuvre si cliniquement on est amené à soupçonner le schwannome du grêle: la recherche des hémorragies occultes dans les selles et l'examen radiologique :

1. Recherche des hémorragies occultes dans les selles. Elle se fait après les précautions d'usage, le malade étant soumis pendant trois jours à un régime lacto-végétarien strict. Elle présente surtout de l'intérêt en l'absence d'hémorragie microscopique (forme tumorale): sa positivité (réactions de Weber, Meyer, Rolland) traduit l'existence d'une lésion qui saigne . L'intermittence du mœlène occulte que fait révéler la répétition de cette exploration chimique est un bon argument en faveur de la nature bénigne de la lésion intestinale .

2. Examen radiologique :

Nous allons développer ce point ci-dessous :

RADIOLOGIE

=====

Les clichés gastro-duodénaux et coliques sont en général les premiers pratiqués. Leur négativité constitue un renseignement de haute valeur: aucune lésion n'est en effet retrouvée à des examens successifs capable d'expliquer l'hémorragie ou les troubles digestifs ou de localiser la tumeur perçue. Aucune déformation ni aucun refoulement de ces organes n'est même observée le plus souvent.

Si on pousse alors les investigations radiologiques par opacification de l'arbre urinaire (urographie I.V., pyélographie rétrograde) et des voies biliaires (cholécystographie), on obtient les mêmes résultats négatifs.

Cette négativité est un bon signe de suspicion de tumeur du grêle; elle doit imposer l'examen radiologique de ce dernier. Autrefois difficile à réaliser et délicat à interpréter, cet examen bénéficie d'une nouvelle technique: l'exploration de l'ensemble du transit du grêle en couche mince, évitant l'accumulation et la superposition des images barytées dans les anses grêles.

On utilise la sonde de MILLER et ABBOTT, grâce à laquelle après aspiration on peut introduire in situ un index baryté (quelques cm₃ de baryte fluide) dont on suit l'évolution jusqu'au caecum par des clichés en série; on accélère au besoin le transit par administration d'huile de ricin.

On obtient ainsi des images précises qui peuvent mettre en évidence les tumeurs du grêle dans les 3/4 des cas, estime PORCHEL. La tumeur est parfois visible lorsqu'elle se dessine sur la lumière intestinale qu'elle encoche d'une image lacunaire, claire, arrondie, régulière et on pourra apprécier sa mobilité sous écran si elle

est pédiculée. Mais les tumeurs à développement extra-luminaire ne se manifestent que par des modifications du calibre; on observe alors un rétrécissement au niveau de la tumeur; il est plus ou moins étroit, rigide, non déformable en scopie ou secondaire à une invagination ou à un volvulus. La dilatation sus-jacente est plus ou moins importante; elle peut remonter jusqu'à l'estomac; elle peut s'observer en dehors de toute sténose, elle est alors liée soit à une atteinte de l'innervation périphérique par la tumeur, soit à une infiltration de la paroi. Quelles que soient les images observées, il est important de rechercher des signes de malignité: aspect irrégulier de la tumeur, disparition des plis de la muqueuse la recouvrant, aspect rigide de la paroi intestinale, tels sont les principaux signes de suspicion. En fait les images sont très variables. Il peut être difficile de les différencier de lésions inflammatoires (iléite de CROHN) ou sclérosantes; l'aspect localisé des lésions est en faveur d'une tumeur du grêle.

En l'absence de documents relatifs au schwannome, ces aspects radiologiques communs aux tumeurs du grêle sont soulevés à retenir pour le moment. L'intérêt de l'examen est d'ailleurs plus de localiser au grêle la lésion recherchée que de préciser sa nature, puisqu'en principe le diagnostic de tumeur du grêle entraîne la sanction chirurgicale. La négativité de l'exploration radiologique de l'intestin grêle ne saurait d'ailleurs exclure l'hypothèse de schwannome, en cas de développement sous-séreux la lumière intestinale demeurant le plus souvent indemne .

=====

E V O L U T I O N

=====

Le début du schwannome est souvent insidieux. Sauf cas de complications aiguës, il évolue à l'insu du malade pendant une période qui peut être assez longue. WALKER donne une moyenne statistique de 3 ans 3 mois. Parmi les observations, 3 malades ont présenté un premier accès 10 à 13 ans avant que l'intervention n'en donne l'explication. Généralement les premiers symptômes apparaissent plusieurs mois avant la perception d'une tumeur.

Le traitement chirurgical met un terme à cette évolution. Il doit normalement amener la guérison; sur les 40 cas rapportés, on ne signale que 3 cas de mort par choc opératoire, 2 concernant les 2 premières résections intestinale pour schwannome (1931-32), le 3ème un volvulus datant de 5 jours. Les autres opérés revus plusieurs mois ou plusieurs années après l'intervention étaient en bonne santé. Une réserve s'impose, la possibilité d'une complication redoutable: la dégénérescence maligne, observée dans 8 cas sur 40.

La transformation maligne intéresse le plus souvent des schwannomes reconnus histologiquement malins lors de leur exérèse, alors que n'avaient été constatés ni ganglions, ni ascite, ni métastase. Cette transformation se traduit par une récurrence in situ quelques temps après l'excision, et elle est assez difficile à expliquer. A l'origine de cette dégénérescence, plusieurs facteurs ont été invoqués: choc interventionnel, tumeur bénigne dont les récurrences sont malignes, tumeurs malignes en puissance dont l'intervention rend la malignité effective. Cette dernière théorie est la plus en faveur. L'examen histologique du schwannome la confirme dans la plupart des cas.

Dans un petit nombre de cas (ECKDAHL, ILLET et FRANCK), la malignité de la tumeur était évidente lors de l'intervention. On peut alors se demander dans quelle mesure, ces cas n'appartiennent pas au neuro-fibrosarcome ?

Les signes cliniques de malignité peuvent être une augmentation du volume de l'abdomen due à un accroissement rapide de la tumeur et une atteinte de l'état général: asthénie, amaigrissement .

Ces signes qui apparaissent à plus ou moins brève échéance après l'exérèse du schwannome (de 1 à 2 mois à plusieurs années plus tard) traduisent la greffe in situ de bourgeons néoplasiques souvent multiples sur la paroi intestinale, le mésentère et le péritoine . Dans un cas la greffe était secondaire à une inoculation de la cavité péritonéale après rupture de la tumeur primitive (BRAGENDALL et SJOWAL), elle entraîna la mort 3 ans 1/2 après l'intervention par métastase péritonéale. Ces tumeurs sont bien localisées; il n'y a ni propagation lymphatique, ni ganglions, ni ascite .

Les métastases à distance ne sont signalées que rarement, leur apparition étant très tardive . Elles siègent au poulmon, en plein parenchyme, plus rarement au crâne et à la plèvre . Histologiquement, elles sont polymorphes et peuvent reproduire l'aspect de la tumeur initiale, ou prendre un type épithélioïde; la mort survient en moins d'un an .

Parmi les cas publiés, 8 ont ainsi dégénéré; nous citerons l'observation de Hugo ECKDAHL qui est typique. Elle relate une longue histoire de douleurs abdominales, dont un épisode prolongé (diarrhée, atteinte de l'état général). La réaction de Weber est positive alors que l'examen radiologique estomac-duodénum-grêle est négatif. L'évolution dure un an avant qu'on ne perçoive une tumeur

reconnue comme schwannome à l'intervention et présentant des signes de malignité: mitose, richesse cellulaire . Un an plus tard, un nouvel épisode colique avec amaigrissement nécessite une nouvelle intervention qui fait découvrir des masses péritonéales. Mort peu de temps après. L'autopsie révèle une métastase intrapéritonéale dans le petit bassin, avec adhérence à la vessie qui est perforée .

=====

DIAGNOSTIC =====

Le diagnostic clinique du schwannome de l'intestin grêle est, on l'a vu, bien difficile puisqu'il ne peut s'appuyer sur aucun signe pathognomonique. Nous ne ferons que citer les nombreuses erreurs diagnostiques auxquelles donnent lieu les formes hémorragiques interprétées comme des manifestations d'ulcères duodénaux, d'ulcères du diverticule de Meckel ou plus rarement d'ampulome watérien et les formes tumorales qui simulent de très près le kyste ovarien pédiculé ou le kyste du mésentère. Nous n'insisterons pas sur le problème posé par les formes aiguës qui, suivant la prédominance d'éléments douloureux ou du syndrome péritonéal, évoquent une torsion de kyste ovarien, une occlusion intestinale ou une perforation appendiculaire .

Tout au plus peut-on soupçonner en clinique une tumeur du grêle; c'est là une étape importante puisqu'elle conduit à l'examen radiologique et comporte la sanction chirurgicale. La clinique est insuffisante à différencier les tumeurs du grêle les unes des autres, cette discrimination étant très subtile; nous allons cependant les passer en revue pour replacer le schwannome dans leur cadre .

Les tumeurs du grêle sont rares (3 à 400 cas dans la littérature mondiale) et des plus variées. La proportion entre les tumeurs bénignes et les tumeurs malignes est à peu près la même; il faut cependant signaler la latence des premières qui les fait souvent méconnaître .

L'adénome est la plus fréquente des tumeurs bénignes. Il se rencontre chez l'adolescent ou chez l'adulte jeune, souvent

avec un caractère familial. La forme adénomateuse diffuse est évocatrice, le polype solitaire se rencontre aussi souvent. Son développement intra-luminaire en fait une tumeur beaucoup plus sténosante, par obstruction ou invagination, qu'hémorragique. L'histologie rappelle son origine glandulaire: cellules cylindriques riches en mucus.

Le léiomyome est tout aussi fréquent; il se rencontre chez l'homme de 40 à 50 ans. Ses nombreux caractères communs avec le schwannome la rendent difficile à distinguer de celui-ci. Il se présente en effet sous forme d'une tumeur sessile de 1 à 6 cm. de diamètre, ferme, à développement sous-séreux ou sous-muqueux; il est l'objet de dégénérescence nécrotique le creusant d'une cavité en communication avec la lumière intestinale, à l'origine d'hémorragies souvent abondantes; (78% des cas). L'image cavitaire peut être retrouvée à l'examen radiologique. Même histologiquement, la différenciation est parfois difficile; les fibres musculaires lisses pouvant prendre des dispositions tourbillonnantes, voire palissadiques.

Les fibromes sont rares; ils siègent sur l'iléon et le jéjunum; il s'agit de tumeur sténosante (occlusion ou invagination), sessile ou pédiculée, ferme, ronde, régulière, développée aux dépens de la muscularis mucosae. Les aspects histologiques en sont variés à cause de la fréquence de dégénérescence secondaire myxoïde, calcaire ou pseudo-kystique.

Le lipome est exceptionnel; il se rencontre plutôt chez la femme; il siège au début du jéjunum ou près de la valvule de Bauhin. C'est une tumeur sténosante car endo-luminaire, elle a cependant tendance à donner des hémorragies par ulcération de la muqueuse, à sa surface. Petite, (de 2mm à 5 cm), jaune, molle, elle

coexiste souvent avec d'autres lipomes du mésentère. Elle donne à la radio une large plage claire à bords réguliers. A l'intervention, on peut prendre le lipome pour une gangue graisseuse autour d'un néoplasme .

L'angiome est très rare; souvent multiple, il saigne abondamment et il est parfois reconnu à la radio par des phlébolytes

On a signalé quelques cas d'autres tumeurs bénignes.

Le névrome contient des substances lipoidiques secrétées par des éléments néoplasiques; on y retrouve des cylindraxes. Le schwannome au contraire ne contient jamais de cylindraxes, et si l'on y rencontre des éléments nerveux , leur présence est due à un englobement de débris anciens ou à une neurogénèse collatérale (BICHOVSKY).

Les débris pancréatiques siègent sur le duodénum , constituant de petites tumeurs irrégulières et lobulées, dont l'histologie rappelle le tissu pancréatique sans les îlots de Langherans .

Les kystes entéroïdes ont été décrits comme congénitaux; ils semblent mal définis .

L'ostéochondrome enfin a été signalé .

OLSON fait un tableau récapitulatif de la symptomatologie des tumeurs bénignes du grêle .

	Pas de signes	Obstruction	Hémorragie	Irritation locale
Adénome	11	4	4	6
Léiomyome	14	1	4	2
Fibrome	4	3	-	1
Lipome	4	3	-	3
Débris pancréatiques	1	-	-	1
Hémangiome	2	1	1	-
Tumeurs rares	2	2	-	-
Notre étude donne pour le schwannome les chiffres suivants				
Schwannome	3	5	19	6

On notera la place prédominante occupée par le syndrome hémorragique dans les cas de schwannome. Mais plus encore que les symptômes cliniques, l'examen radiologique peut faire poser avec plus de certitude le diagnostic de la nature de la tumeur: surtout l'examen radiologique peut éclairer sur le caractère bénin ou malin de la tumeur.

Les tumeurs malignes du grêle ne sont pas plus fréquentes que les tumeurs bénignes; elles ne représentent que 3 à 5% des autres tumeurs malignes du tube digestif. LORENZ et STEWARD font remarquer qu'il est moins facile d'obtenir un cancer expérimental sur le jéjunum et l'iléon que sur l'estomac. LANCONICO en rend responsable le caractère préventif de la sécrétion alcaline et l'absence de stase à ce niveau.

Outre les dégénérescences de lésions bénignes qui constituent une grande proportion des tumeurs malignes, les plus fréquentes sont l'adénocarcinome et le lymphosarcome.

L'adénocarcinome est un cancer en virole sténosant lentement; c'est un épithélioma glandulaire.

Le lymphosarcome siège sur l'iléon dans 60% des cas. On le rencontre surtout chez l'homme d'une quarantaine d'années. Sous des aspects variés, solitaire ou multiple, il peut être polypoïde, ulcéreux ou sténosant; il donne ganglions et métastases.

Les lésions intestinales de la maladie de Hodgkin se rencontrent à ce niveau; elles ont tendance à s'ulcérer, d'où hémorragies et perforations. A l'examen histologique, on retrouve la cellule de Sternberg.

Les carcinoïdes ont été signalés.

Toutes ces tumeurs malignes dont la nature ne peut être

reconnue qu'à l'histologie possèdent en commun un certain nombre de caractères. Les douleurs et les troubles digestifs vagues précèdent les épisodes d'obstruction tardifs qui se répètent de plus en plus dévères; par contre, l'anémie est précoce, hypochrome et microcytaire, elle s'explique par un moeléma occulte mis en évidence par la réaction de WEBER dans 28 cas sur 35 (MOUROT et WALKINS). L'anémie va de pair avec une atteinte de l'état général. Les hémorragies importantes sont rares, plus encore l'invagination .

La radiographie susceptible de mettre en évidence les caractères de malignité: irrégularité des bords, disparition des plis de la muqueuse et rigidité segmentaire .

A l'intervention , la tumeur mal limitée s'accompagne de ganglions et de métastases, tandis que le schwannome, même en dégénérescence reste bien limité et localisé, sans adénopathie, les métastases n'apparaissant qu'à un stade extrêmement avancé .

En fait , c'est surtout l'examen histologique qui permet de définir la tumeur .

=====

TRAITEMENT =====

Le traitement est toujours chirurgical. L'ablation simple est généralement pratiquée, sans qu'on s'occupe du territoire ganglionnaire, puisque c'est une tumeur bénigne. La découverte de la tumeur est souvent facile. On la trouve dès la laparotomie et on s'aperçoit qu'elle s'implante sur le grêle. Parfois le neurinome est de petite taille; c'est le cas dans les formes hémorragiques notamment; on est souvent réduit à l'exploration du grêle, en se repérant parfois sur la présence de sang dans l'intestin. Dans d'autres cas, les adhérences au Douglas, et plus souvent à la vessie, rendent l'extériorisation pénible.

L'exérèse peut être pratiquée par simple ligature du pédicule de la tumeur, sans ouvrir la muqueuse, dans le cas où la tumeur est appendue par un pédicule au bord libre de l'intestin. Tels sont les cas de COLLINS et de DUCASTAING.

Mais dans la règle, une résection intestinale plus ou moins étendue doit être pratiquée, suivant le volume de la tumeur et ses connections avec les vaisseaux. Il faut passer en tissu sain à quelque distance de la tumeur, en s'assurant que les tranches de section sont bien vascularisées. La résection nécessaire est rarement très étendue. Le rétablissement de la continuité se fait par les techniques habituelles: anastomose termino-terminale en règle ou latéro-latérale. Le drainage ne se fait qu'en présence de liquide dans le péritoine (tumeur perforée). Les suites opératoires sont bonnes.

L'intervention a pu amener à trouver une complication:

réduction de volvulus, ou à contre-indiquer toute exérèse par la constatation de métastases non décelables cliniquement. Les tumeurs malignes sont au dessus de toute ressource thérapeutique, comme toutes celles de l'intestin. Elles sont en outre radio-résistantes.

Les autres contre-indications sont d'ordre général, l'anémie, en particulier, peut faire différer l'intervention .

Après l'exérèse, il convient de faire un examen histologique pour s'assurer de l'absence de dégénérescence maligne de la tumeur elle-même. Cet examen a un considérable intérêt pronostique, car en cas de malignité cytologique, la récurrence est habituelle .

=====

CONCLUSION =====

Le schwannome du grêle occupe parmi les tumeurs bénignes du grêle une place non négligeable. Notre étude porte sur 39 cas; un cas personnel est notamment rapporté dans ce travail.

Le schwannome du grêle ne présente aucune particularité histologique; sa dégénérescence est toutefois fréquente, plus que celle des autres schwannomes: 8 cas sur les 39 rapportés .

Il se rencontre chez des adultes de tout âge et s'extériorise tantôt par une hémorragie intestinale à tendance récidivante, tantôt par une tumeur abdominale d'allure kystique, ou même des deux façons simultanément. Il prête habituellement à erreur de diagnostic.

Il n'a été identifié, jusqu'à maintenant, qu'à la laparotomie. Sa reconnaissance par les nouvelles méthodes d'exploration radiologique du grêle est à envisager .

Il est justiciable du traitement chirurgical. Son pronostic est fonction de l'examen histologique de la pièce. Si celui-ci prouve la caractère bénin de la tumeur, une évolution favorable est de règle; si au contraire, une malignité cytologique est reconnue, la récurrence est à craindre, suivie à plus ou moins longue échéance de généralisation cancéreuse .

=====

1932	F. 40	Grêle	Hémorragie Péritonite aiguë Tumeur perçue au T.V.	Tumeur ouverte ds l'intestin	Résection Guérison Revüe 5 mois après	Schwannome bénin.
Denecke 1932	F. 53	Duod.	Tumeur palpable		Laparatomie exploratrice + 10ème jour (métastases)	
Lemonnier & Peyce lon- 1933	M. 46	Grêle	2 moelenas abon- dants à 15 jours d'intervalle. Diag. clinique : ulcère duodénal.	Tumeur sous-mu- queuse du volume d'une amande, ar- rondie, bien li- mitée. Pte ulcé- ration circulaire de la muqueuse (3mm.)	Résection intes- tinale (10mm.) + par-choc opé- ratoire qq.j. plus tard.	Tumeur refulant les tissus voisins sans les envahir. -musculeuse dissociée mais couches long. et cir.intaêtes. -muqueuse atrophiee, aplatie, non envahie -péritoine épaissi -syncytium fibrillai re - structure pa- lissadique ou en tourbillons. -formation microkys- tique. Diag. par analogie a- vec les schwannomes gastriques.
Nordlander 1933	M. 73	Grêle	Hémorragie in- testinale		Résection	Schwannome malin.
Baumeister 1934	F. 59	Grêle	Appendicite aiguë		Résection	

Serafini 1931	M.31	Grêle	Douleur. Constipation. Diarrhée. Amaigrissement. Tumeur palpable. Evolution: 7 mois	Tumeur pédiculée. en coin entre vessie et rectum.	Excision de la paroi intestinale. Pc. bon.	Tumeur encapsulée, volume d'une tête focale. Tissu fibrillaire; pas de collagène; noyaux ronds et ovales; cellules nerveuses immatures.
Borras & Benito 1936	F.54	Iléon	Douleur hypogastrique. Grosse tumeur palpable. Diag.: kyste de l'ovaire. Evolution: 45 j.	Grosse tumeur du volume d'une tête focale, kystique	Ponction du kyste 2 l. de liquide hémorragique. Ablation de la tumeur. Résection intestinale. Bon résultat.	Schwannome lobulé. Noyaux en palissade, dégénérescence hémorragique au centre.
Sjowall 1937	M.65	Grêle	Constipation. Anémie Tumeur palpable	Tumeur de la taille d'un poing.	Résection Bon résultat	Cellules fusiformes Disposition en palissade; mitoses. (Schwannome malin?)
Sjowall 1947	M.59	Grêle	Tumeur palpable dans la fosse iliaque	Tumeur de la taille d'une tête humaine.	Résection. Bon résultat.	Schwannome Nécrose.
Arnwing	M.47	Grêle	Douleur. Hémorragie intestinale. Tumeur palpable. Evolution 18 m.	Tumeur du volume d'un oeuf d'oie.	Résection Bon résultat.	Dégénérescence nécrotique. Schwannome
Bergendal & Sjowall 1937	M.29	Jejunum	Syndrome abdominal aigu à début brutal. Diag. avant intervention: péritonite perforation. Evolution: 24 h.	Tumeur du vol. d'un poing. Cavité centrale en communication avec lumière intestinale. (Perforation de la tumeur.)	Résection intestinale (15 cm.) + 3 1/2 ans après métastases péritonéales.	Fibroblastes. Noyaux en palissade.

Benniot 1939	M. 64	Grêle	Douleur abdominale. Asthénie. Vomissements. Tumeur arrondie, mate, fluctuante, mobile ds l'hypogastre. Diag.: kyste du mésentère. Evolution: 3 sem.	Tumeur volumineuse molle irrégulière kystique: 1,5 l. de liquide sanglant. Etroit pédicule implanté sur le bord mésentérique du grêle, à 50 cm. de l'iléon.	Résection	Kyste pédiculé. Cellules fusiformes en tourbillons; noyaux géants et bourgeonnant. Mitose. Schwannome malin? Zone de nécrose.
Manteufel & Szoëge 1939	M. 37	Grêle	Douleurs abdominales. Amaigrissement. Tumeur palpable. Développement rapide. Evolution 1 an.	Tumeur de l'iléon à 60 cm. du cœcum. Tumeur kystique remplie de liquide sanguinolent. Parois épaissies recouvertes de bourgeons néoplasiques.	Résection tumeur et intestin.	Schwannome du type A d'Antoni. Schwannome malin.
Collilos & Masciot- ta - 1940	F. 46	Jejunum	Masse abdominale mobile indolente. Début insidieux. Diag. Kyste de l'ovaire pédiculé.	Tumeur du volume d'une tête fœtale.	Résection de la tumeur sur large pédicule. Bon résultat.	Schwannome. Structure palissadique. Microkyste. Aspect de cylindre pas d'éléments nerveux. Dégénérescence nécrotique.
Hedlung 1945	F. 45	Iléon	Anémie; moelena. Début insidieux. Diag. Tumeur occlusive du grêle.	Tumeur du volume d'un poing, en communication avec la lumière intestinale.	Résection. Bon résultat. Pas de récidence après 1 an.	Cellules fusiformes. Sclérose. Dégénérescence mucoïde. Structure palissadique.

Collins	M.65	Iléon	Syndrome abdominal aigu: coliques et vomissements, venant compliquer une masse hypogastrique. Constaté depuis 1 an. Diag.: Occlusion intestinale aiguë venant compliquer tumeur abdominale	Tumeur du vol. du pamplemousse solide, ovale (342g) pédicule de 2 cm soulevant la paroi intestinale; pas d'obstruction de la lumière, mais volvulus.	Ligature du pédiculo. Section. Réduction du volvulus. Guérison rapide.	Capsulé nette. Couleur blanc rosé. Structuré palissadique et tourbillons. Zones d'œdème et d'hémorragie. Vaissaux dilatés avec thrombose. Collagène.
Goby et Gasno 1937	M.56	Iléon	Occlusion. Tumeur palpable. Evolution 4/5 j. Diag.: occlusion	Grosse tumeur	Résection + 24 h. après	Paroi intestinale détruite par la tumeur. Cellules fusiformes fibrillaires, en tourbillons. Collagène. Pas de mitose. Pas de noyaux géants.
Graffin 1939	F.51	Grêle	Douleur. Evolution 6 mois Diag. kyste de l'ovaire.	Tumeur du volume d'une orange.	Résection. Bon résultat.	Schwannome kystique Disposition palissadique; très grande atypie cellulaire avec mitoses. Malignité?
Bobbini & Tettamanti 1939	F.59	Iléon	Tumeur palpable indolente. Evolution 5 mois. Diag.: tumeur du mésentère.	Tumeur de 12 cm de diamètre, à 50 cm de la jonction iléo-coecale.	Résection Bon résultat.	Schwannome kystique Cellules fusiformes. Structure palissadique. Dégénérescence nécrotique.

Mouchet & Samain 1939	F.73	Iléon	Syndrome douloureux hypogastrique. Température 39°. Masse rénitente palpable au T.V. Diag.: kyste de l'ovaire tordu	Tumeur solide incluse dans le mé-sentère, adhérente à une anse iléale; volume d'une tête de nouveau-né. Poids 240 g.	Résection intestinale (15cm), suturée terminale. Pas de récidives, pas de métastases après 2 ans	Tumeur plurilobée, arrondie, encapsulée, creusée d'une cavité vaste à contenu hémorragique, plus de nombreuses petites géodes anfractueuses. Une cavité en communication avec l'intestin par un pertuis de 1,5 x 0,5cm. Examen histologique cellules fusiformes en tourbillons, en palissade; parfois structure myxoïde. Collagène.
Basternia & Molina 1946	F.49	Iléon	Douleur. Diarrhée. Anémie. Début insidieux. Evolution 5 ans. Diag.: occlusion chronique	Tumeur de l'iléon pédiculée.	Résection.	Cellules fusiformes. Disposition en tourbillons. Dégénérescence microkystique. Schwannome.
Walker 1949	F.36	Iléon	Méclena. Anémie depuis 5 ans.	Tumeur du volume d'une orange sur le bord mésentérique de l'iléon à 38 cm. de la valvule coecale.	Résection. Anas-tomose terminale. Bon résultat.	Masse plurilobée ds l'épaisseur de la paroi. Muqueuse aplatie, perforée. Dégénérescence kystique avec liquide sanglant. Dégénérescence calcifiée. Histologie: structure réticulée, paroi des vaisseaux halinisée. Collagène. Aire de nécrose et d'hémorragie. Schwan.

Olav Authun 1942	36	Jéjunum	Tumeur.Evolution depuis 18 mois	Tumeur de 5 cm. sur 8 cm.	Résection. Pas de récidives 8 mois après.	Cellules en palissades.
Cazals et Voisin 1945	M.33	Iléon	Crises douloureuses abdominales avec pollakiurie. Hémorragies intestinales. Evolution 3 ans. Diag.: appendicite pelvienne ou ulcère perforé du Méckel	Tumeur du volume du poing à 50 cm du coecum, adhérente à la vessie, dure, bosselée.	Résection. Suites normales. Pas de récidive.	Masse kystique contenant un liquide sanglant, communiquant avec la lumière intestinale. Histologie: Schwannome.
Hellström 1947	M.53	Grêle	Moelena intermittent depuis 1929, anémie Evolution 13 ans. Diag. ulcère. Intervention: 1942	Tumeur du grêle. Métastases multiples.	Exérèse de la tumeur. + 6 mois plus tard de récidives.	Neurinome malin.
Hellström 1947	M.31	Grêle	Moelena intermittent depuis 1939 Réaction de Weber positive. Diagnostic: ulcère Intervention: 1944	Tumeur du volume d'une orange	Résection. + en 1946 de récidives	Schwannome.
Hellström 1947	M.31	Grêle	Moelena intermittent depuis 1939 Réaction de Weber positive. Diagnostic: ulcère Intervention: 1944	Tumeur du volume d'une orange	Résection. + en 1946 de récidives	Schwannome.

Millet et Franck 1939	M. 47	Jéj.	Anaigrissement. Douleur abdominale.	Grosse tumeur sur le grêle, et multiples tumeurs sur l'iléon, le méésentère, le jéjunum, de 0,5 à 10 cm de diamètre, quelques-unes communiquant avec la lumière intestinale.	Réséction + 3 mois plus tard	Neuro-fibrosarcome avec métastases intestinales
Dudley 1930	F. 49		Douleur abdominale		Réséction Guérison	
Picard 1932	F. 54		Obstruction intestinale		Réséction Guérison	
Schonsboe 1941	F. 41		Syndrome appendiculaire aigu		Réséction Guérison	
Carpentier	M. 49	Iléon	3 moelenas importants (1942-45-49) avec laquelle fois déglobulisation importante. Masse paraombilicale palpable (1950). Intervention pr un syndrome péritonéal aigu	Masse du volume de 2 poings, à 50 cm de l'angle iléo-coecal, implantée sur le bord libre de l'intestin. Centre creusé d'1 cavité irrégulière ouverte par 1 pertuis ds l'intestin et fissurée sous le péritoine.	Réséction. Anastomose latéro-latérale. 5 mois après : guérison.	Cellules fusiformes, noyaux allongés, disposition palissadique et en tourbillons; réseau de réticuline coloré par l'argent; dégénéréscence nécrotique et infection de la poche secondaire en communication avec l'intestin.

Ducastaing	F. 67		Intervention d'urgence après le 3è moelena.	ds la muqueuse, à 50 cm de l'angle duodéno-jéjunal.	Dissection, libération du pédicule; pas de résection. Suites opératoires bonnes.	Cellulés fusiformes en tourbillon ou palissade. Noyaux étirés en batonnets, amitotiques; substance réticulée fine. Collagène. Schwannome.
Hugo Eckdal 1951	M. 61	Grêle	Douleur de la fosse iliaque droite; Tr. digestifs. Temp. à 38°. Masse au T.V. ds le cul de sac droit. Dg: kyste ovarien.	Masse du vol. d'1 poing, arrondie, adhérente à la vessie, insérée sur une anse du grêle, qu'elle coude.	Dissection. (Sept. 1948) Résection de 20 cm de grêle; anastomose terminale. En 1949, résection pr métastases. † Août 1949. Autopsie: métastases intrapéritonéales et vésicales.	Masses perforées dans l'intestin. Dg histologique. Schwannoma malin, car mitose et polymorphisme cellulaire.
Croizat, Revoll & Viollet - 1948.	F. 61	Grêle	Moelena récidivants avec anémie très importante pendant 1 an. Découverte d'une grosse rate; anémie persistante nécessitant transfusion.	Nécropsie; tumeur du volume d'1 orange sur le bord libre du jujénium; légère saillie ds la lumière.	Splénectomie pr grosse rate; exploration stomacale et intestinale négative. † par collapsus 3 mois après, à la suite de transfusion.	Schwannome typique sans caractère de malignité.

Tingaud, Traissac et Léger		Iléon	péritonite et vol- vulus du grêle é- voluant depuis 3 jours.	Tumeurs du vol- d'1 poing, appendi- ce au bord libre de l'utérus; nécro- se perforée; vol- vulus du grêle au tour d'adhérences	Résection de la tumeur; (pédicule étroit) et d'une collerette. h. plus tard.	Schwannome typique Foyers de dégénéres- cence maligne en qq points.
Nard 1942	F. 26	Grêle	Coliques abdomi- nales. Tumeur médiane. Diag.: torsion de kyste de l'ovaire	Tumeur du grêle finement pédicu- lée, allongée, de 12 cm de long mul- tilobée, sans gé- ode, de consis- tance uniforme.	Résection en coin. Guérison	Schwannome avec tour- billon; palissade; cellules fusiformes; noyaux étirés, amito- tiques.

OBSERVATION

=====

Madame D..., 60 ans, entre au Centre Médico-chirurgical Foch (Suresnes), dans le service du Docteur MORIN le 7 novembre 1953 pour méloenas à répétition; elle a en effet présenté 3 méloenas en 18 mois.

Le premier survient en Février 1952 : émission pendant 4 ou 5 jours de selles noires enrobées de sang rouge, sans troubles digestifs, sans phénomène douloureux; seul est noté un certain degré de pâleur. La malade ne consulte pas de médecin à ce moment.

En Mai 1952, trois mois plus tard, un second méloena survient dans les mêmes conditions; il est plus abondant, s'accompagne de vertiges et malaises et entraîne une déglobulisation importante (1.960.000 globules rouges, taux d'hémoglobine 50%, valeur globulaire 1,27). En Juin 1952, d'autres examens sont pratiqués, à la demande de la Sécurité Sociale, avant un départ en cure à Dax pour rhumatisme chronique, la recherche de sang dans les selles est alors négative, la vitesse de sédimentation est normale, les radiographies du transit gastro-intestinal ne donnent pas d'explication satisfaisante de l'hémorragie: quelques diverticules sigmoïdiens sur les clichés coliques, aucune lésion organique visible sur les clichés gastro-duodénaux. Ces radiographies sont répétées un mois plus tard par le Docteur GORJE et apportent la même conclusion.

L'anémie se répare rapidement en 2 mois après un traitement par vitamine B.12. Le chiffre des G.R. est à 3.860.000 le 4 Juin et à 3.980.000 le 23 Juillet . L'état général est excellent; aucun nouveau phénomène n'est noté pendant 15 mois, en particulier aucune anémie .

En Octobre 1953, un troisième méloena survient, toujours isolé; il dure 5 jours et entraîne une pâleur intense (chute globulaire à 2.000.000); il motive l'admission hospitalière .

L'histoire se résume donc à quatre hémorragies intestinales, dont 3 abondantes, absolument isolées, sans douleurs, sans aucun trouble digestif, survenues chez une malade dont l'état général est excellent en dehors des épisodes hémorragiques. Pas d'amaigrissement en particulier. La réaction de Weber dans les selles, entre les accidents hémorragiques a toujours été négative .

Parmi les antécédents, on ne retrouve que quelques troubles digestifs anciens entre 1919 et 1922 (vomissements, diarrhée, pesanteur de l'hypochondre droit), ayant cédé totalement après plusieurs années de régime sans oeufs ni graisses .

L'examen dans le Service en Novembre 1953 est pratiquement négatif, hormis une pâleur notable, une légère asthénie; la palpation de l'abdomen en particulier ne révèle aucune tumeur; pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie; le T.V. et le T.R. sont négatifs. Les examens biologiques donnent les résultats suivants:

- globules rouges : 2.290.000 / mm³
- hémoglobine : 50%
- plaquettes : 160.000 / mm³
- taux de prothrombine : 66%
- temps de saignement et de coagulation normaux
- réactions sérologiques de la syphilis négatives
- urée du serum : 0,45 g. %

Les radiographies de l'estomac et du duodénum montrent un transit oesophagien normal, une légère irrégularité antrale non retrouvée après morphine et en couche mince. La gastroscopie

révèle une muqueuse gastrique tout à fait normale. Le lavement baryté montre un diverticule sigmoïdien. La rectoscopie est normale jusqu'à 15 cm.

Aucune étiologie capable d'expliquer cette hémorragie n'est donc retrouvée. Après 5 transfusions, le chiffre des globules rouges remonte à 4.080.000, cinq semaines après l'hémorragie; le taux d'hémoglobine est alors de 80% et la valeur globulaire à 1.

La malade sort en bon état général le 3 Décembre .

En Janvier 1954, la malade revient dans le service pour un ictère apparu progressivement après une période de dyspepsie et d'anorexie de 15 jours et quelques crises douloureuses paroxystiques de l'hypochondre droit, le plus souvent nocturnes. L'ictère est généralisé, clair; les urines sont foncées, contiennent sels et pigments biliaires; les matières sont décolorées; la température est à 38° .

Le laboratoire montre une anémie discrète: 4.425.000 G.R. qui s'exagère dans les semaines suivantes: 3.540.000 G.R. le 17 Février. Les épreuves fonctionnelles hépatiques donnent les résultats suivants : Bilirubine directe 114 mg.‰, indirecte 13mg.‰ ; Cholestérol total: 1,77 g.‰, estérifié: 1,17 ‰;
Rapport $\frac{\text{cholestérol total}}{\text{cholestérol estérifié}}$ = 0,66; prothrombine: 57 % ;
Thymol test 21° Vernes .

La recherche de sang dans des selles est positive une fois, négative aux deux examens suivants . La cholécystographie montre une absence totale d'opacification vésiculaire.

En raison des antécédents d'hémorragies intestinales, cet ictère est rapporté à une obstruction cholédocienne par un ampullome

watérien. L'intervention est décidée et a lieu le 19 Février 1954.

Compte-rendu opératoire . (Docteur MARQUAND). Médiante sus-ombilicale. La vésicule est saine, à paroi pâle et souple; pas de lithiase vésiculaire; le pédicule hépatique est normal. Pas de calcul palpable dans le cholédoque qui n'est pas dilaté. L'estomac est normal, le colon également. Par contre, en explorant le petit bassin, on découvre une tumeur du grêle: tumeur polycyclique du volume d'une orange, implantée sur le bord libre à 10 cm. environ de l'angle duodéno-jéjunal; la tumeur a un aspect bénin; il n'y a pas de ganglions mésentériques, pas d'ascite; on pense à un schwannome du grêle .

Résection intestinale étroite avec anastomose termino-terminale en deux plans . Fermeture de la brèche mésentérique au lin; paroi: un plan aux crins , lin sur la peau. Pose d'une sonde gastrique.

Examen histologique de la pièce.(Docteur VERMES). La tumeur examinée est considérablement altérée par une fixation tardive; autant qu'on puisse se prononcer dans ces conditions, on pense très volontiers à un schwannome; on note des zones sclérogènes et hémorragiques, des ectasies vasculaires et une zone nécrobiotique ainsi qu'un certain nombre de cellules inflammatoires polymorphes.

Les suites opératoires sont excellentes. La malade sort en bon état général et est revue plusieurs mois plus tard en bonne santé, ne présentant plus de signes d'anémie .

=====

Vu : Le Président de Thèse

Professeur MOLLARET

Vu : Le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris

L. BINET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

=====

- BALBINI et TESTAMENTI. - Bol. Soc. Cirurgica de Rosario, n°3, Juin 1939, p.127. Schwannome du grêle.
- BATZERRIA et MOLINA. - Acad. Argentine de Chirurgie - 1946, n°30, p.43 et 54.
- BAUMEISTER. - Thèse de Golthingen, 1934. Un cas de schwannome du grêle.
- BERGENDAL und SJOVAL. - Der Chirurg. 1937. Un cas de schwannome. (T.9, p.573-579).
- BERTHON et POIRIER. - Arch. Mal. Appareil Digestif. n°9/10, Sept.-Oct. 1952, p.980, Un cas de schwannome du grêle.
- BONNIOT. - Mém. de l'Acad. de Chirurgie. 19 Avr. 1949, Un cas de schwannome du grêle.
- BOETFORD and SEIBEL. - New-England J. Med. 1947 n°236, p.683-694. Tumeurs bénignes et malignes du grêle.
- BORRAS et BENITO. - Argentina; 1936.
- BRANCA. - Bull. Soc. Anatomie Paris, 1897, p.77-166.
- CARPENTIER, BENELLI, GAUDIN et LAPORTE. - Mém. Acad. Chirurgie, 7 Nov. 1951. Schwannome du grêle à forme hémorragique.
- CASTELL and COLLOK. - Surgery Clin. North America, Juin 1947, T.27, n°3, p.644-655, Tumeurs du grêle.
- CAZALS et VOISIN. - Mém. Acad. Chirurgie, 23 mai 1945. Un cas de neurinome du div. de Meckel.
- COLLILAS et MASSIOTTO. - Rev. Med. quir. de Path. 1950, n°15, p.245-250. Schwann. del intestino delgado.
- COLLINS. - Ann. of Surgery, 1944, n°119, p.362. Un cas de schwannome du grêle.
- CROIZAT, REROLL et VIOLET. - Sem. Méd. des Hop. de Lyon, Lyon Médical, 1-3-1948. Schwannomes digestifs à forme anémique.
- DELARUE. - Presse Méd. 21 Oct. 1949, n°57, p.943-945; Aspects cliniques et évolutifs des schwannomes malins.
- DENECKE. - Beitz. Path. Anat. 1932, p.242.
- DERSELBE. - Act. Chir. Scand. 1949, n°97.
- DCUB. - Radiology 1947-49, n°4, p.451-450. Tumeurs malignes du grêle.
- DUCASTAING. - Presse Méd. 25 Déc. 1952, T.60, n°82, p.1772. Une curieuse observation de neurinome du grêle.
- DUDLEY. - S. Clinic. North America, Juin 1930 n°10, p.539-540. Visceral neurofibroms.
- Hugo EKDAHL. - Acta Chir. Scand. vol.101, fasc.6, p.444. A propos du neurinome solitaire du grêle et en particulier de sa dégénérescence.
- GOBY et GASNE. - Ann. Ana. Path. 1939, n°16, p.656.
- GOSSET, BERTRAND et LOEWY. - J. de Chir. Juin 1924, p.577 et Arch. Mal. App. Digestif. 20 Juin 1930. Schwannomes gastriques.
- GRRAFFINI. - Soc. Chir. Paris. Mars 1939, n°3, p.186. Un cas de neurinome solitaire du l'intestin grêle.
- HAGUENEAU. Thèse, Paris 1950, n°833. Schwannomes malins.
- HELLSTRÖM. - Nord. Medicinist. 18 Avr. 1947, p.944-946. Neurinome de grêle.
- KONIG. - Der Chirurg. 1932, n°16, p.636.
- Abel LANONICO. - pr. Med. Argentina 28 S pt. 1951. Tumores malignes des intestini delgado.

- LEMONNIER et PEYCELON. Bull. et Mém. Soc. Chir. Paris, 1933, n°58, p.1318. Schwannome hémorragique .
- LERICHE.- Lyon Chirurgical, 1911, n°6, p.70.
- LEROY.- Thèse, Paris 1953, n°1007, Schwannomes de l'estomac .
- LEVEUF et GODARD.- Ann.Ana . Path. 13 Déc. 1936, p.1067. Sarcome cavitaire di grêle chez l'enfant .
- L'HERMITTE et LEROUX.- Bull.Ass.Franc. Etude contre Cancer, 1920, n°9, p.112.
- L'HERMITTE et LEROUX.- Rev. Neurolog. 1923, 1-p. 286. Etude histologique générale des gliomes des nerfs périphériques et des gliomes viscéraux .
- LURA.- J. Radiol. Electrol. 1948, V.29, n°5-6, p.242-243. Etude de l'opacification du grêle .
- Pedro A.MAÍSSA.- Pres. Med. Argentina 6 Juin 1947, V.34, n°23, p.1021-1033. Tumeurs de l'intestin .
- MANTEUFFEL et SZOEGE.- Bull. Ass. Fr. Etude c. le Cancer, 1939, n°28 p.860-870. Schwannome malin .
- MASSON.- Amer. Journ. of Pathology, 1932, n°8, p.367-488. Schwannomes expérimentaux et spontanés .
- MASSON.- Cancer, 1951, n°4, p.938. Ma conception de la cellule nerveuse
- MILLET et FRANCK.- Ann.of Surgery, 1939, v.109, p.246. Neurofibrome du grêle .
- MOUCHET et SAMAIN.- Mém. Acad. Chir. Paris, 8 Fév. 1939, T.65, n°5. Un cas de neurinome solitaire du grêle .
- MOULONGUET.- Mém. Acad. Chir. Paris, nov. 1951. Un neurinome solitaire du grêle .
- MOUROT et WALKINS.- Amer. Jour. of Surgery, Mars 1947, T. 73, n°3, p.385-389. Tumeur du grêle .
- NAGEOTTE.- Organisation de la matière dans ses rapports avec la vie . Paris 1922 .
- NARD.- Soc. Chir. Bordeaux Chirca, 1942, T.1, p.39. Schwannome solitaire du grêle .
- OLSON, LOCKERTY et GRAY.- Annals of Surgery, Aout 1951, T.134, p.1956-304. Tumeur bénigne du grêle .
- PERCY DELANO.- Am. Jour. of Roentgenology, 1948, T.59, n°5, p.685. Tumeur du grêle .
- PICARD.- Rev. Belge de Sc. Méd. 1932, n°4np.587-592. Schwannomes de l'estomac et du duodénum .
- PORCHER et BUCHARD.- Radioscopie interne de l'intestin grêle. Paris 54
- RALIFORD.- Arch. Surgery, 1932, n°25, p.321. Tumeur du grêle .
- RONZOLI.- Arch. Ital. Chir. 1934, n°36.
- ROOT.- Méd. Clin. North Amer. 1948, p.433-442. Diagnostic radioscopique des tumeurs du grêle .
- ROUSSY, LEROUX et OBERLING.- Traité d'Anatomie Pathologique .
- SCHMIDT.- Forsch auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen vereinigt mit Röntgenpraxis, Fév. 1952, T.76, n°2, p.262-264. Neurinomes de l'int
- SERAFINI.- Il CANCRO (Ital.) , 1931, n°2, p.281.
- SCHONSBOE.- Nordisk Med. 1941, n°10, p.1305.
- SJOWAL.- Nord. Med. 1945, n°28, p.2343.
- STOUT.- The Amer. Jour. of Cancer, 1935, T. 24, p.751-796. Manifestations périphériques des schwannomes .
- STOUT.- Atlas de Path. Tumorale, 1949, sect.2, fasc.6. Tumeurs du système nerveux périphérique .

TINGANOL, TRAISSAC, LEGER et MASSE.- Soc. Anat. Chir. Bordeaux,
30 Janv. 1950, p.771. Schwannome solitaire du grêle .
WALTER.- Amer. Jour.of Pathology, Sept.1949. Neurinom of small
intestin .
WEBER.- Amer. Jour. of Roentgenology,1942,n°47,p. 243-253. Roent-
genologic manifestations of tumors of small intestin .
WILLEMS , LEPLAT et ALPAERT.- Arch. Mal. App. Digest. Sept. Oct.
1950,T. 39,p.1027-1029. Invagination iléo-iléale par tumeur
bénigne du grêle . Fobromyxolipome .

=====

le 25 Avril 1955 .

